

腦梗塞을 隨伴한 Moyamoya Disease 1例

A Case Report of Moyamoya Disease combined with Cerebral Infarct

서울大學校 醫科大學 神經科學教室

金柱漢·李光雨·李尙菴

緒 論

Moyamoya Disease는 日本의 Suzuki & Takaku가 1969年 처음으로 命名한 疾患으로써 腦血管 撮影에서 基底核(Basal ganglia)附近에 特異한 血管分布 樣相(fine network of abnormal vessel)을 보이는 것을 特徵으로 한다.

이들의 特異한 血管網은 1956年 Kudo가 한 少年으로부터 처음 밝혀졌고 그후 Nishimoto(1965)가 21例를 一部 문헌에 報告한 것을 비롯하여 1968년에는 Nishimoto & Takeuchi가 96例, Kudo(1968)가 12例를 모아 報告했으며 다음 해에는 Suzuki & Takaku(1969)가 다시 20例를 보고하면서 Cerebrovascular Moyamoya disease라는 疾患으로 소개했는데 이는 日本人에게만 주로 發病하는 先天性 疾患이라고 定義하였다. 그러나 그런 Moyamoya disease란 命名의 發表가 있기 수 년전 日本人 이외의 白人등에도 이와 똑같은 血管分布를 가진 患者 症例가 各各 여러번 보고되면서, 1969年 Taveras가 10例를 報告한 論文에서는, 이는 日本人에게만 主된 疾患이 아닐뿐더러 病因도 염증과 관계된 폐쇄성 과정(Occlusive process)에 起因할 것이라고 주장하여 이 疾患을 MPIAO(Multiple progressive intracranial arterial occlusion)이라고 記述하였다.

最近에도 여러가지 임상 증세를 갖는 症例가 各地에서 보고되고 있으며 우리나라의 경우를 보면 1969年 金이 韓國人에게도 이와 유사한 症例가 있다고 보고한 이후 1970年 黃이 右上下肢 不全麻痺(right hemiparesis)를 호소하는 6세의 男兒에서, 1972年 韓은 경련증세를 보인 11세의 女兒에서 各各 腦迷網(Cerebral rete mirabile)의 血管像을 보인 1例씩을 보고하였다. 1972年 崔는 동맥류와 지주막하出血이 있었던 8세의 男兒를 소개했고 그 다음해 崔 등은 혼수상태로 入院하여 死亡한 例의 症例報告와 부검所見을 發表한 바 있다. 本 教室에서는 韓國人 男性에 보인 特異적인 Moyamoya vessel 形態와 심한 腦의 梗塞증(cerebral infarction)을

동반하고 있는 患者를 경험하였기에 전산단층촬영(C.A.T.)所見과 함께 이를 보고하려고 한다.

症 例

患者: 임 ○영 男子 26歲

主訴: 좌측 上下肢 不全麻痺와 심한 頭痛症

現病歷: 患者는 高等學校時節부터(약 10년전) 간헐적으로 경미한 정도의 頭痛症을 느꼈으며 1978年 2月 경부터는 그 頻度와 程度에서 종전보다 더 심해졌고 그해 4月初에는 결국 참기 어려운 정도의 頭痛症 때문에 세브란스病院 外來를 방문하게 되었다. 外來진찰후 患者는 약물치료를 받으며 정기적 외래 通원치료를 받고 있었는데 5月중순 환자는 갑작스런 파열성의 심한 頭痛症과 함께 좌측 上下肢의 不全麻痺(left hemiparesis) 및 構音障礙(dysarthria)증세를 나타냈다. 蜘蛛膜 下出血을 의심하여 入院 진단결과 腦動脈剝離에서 소위 Moyamoya disease와 부합되는 特異적인 血管分布를 보였으며 left hemiparesis 및 dysarthria증세의 뚜렷한 호전없이 환자는 退院하게 되었고 퇴원후 계속해서 한방등 약물치료를 받았으나 그해 7月경부터는 다시 mental symptom이 동반되어 患者는 말이 많아지고 말의 앞뒤가 맞지 않는 등의 病勢악화를 가져왔다. 그후 患者는 一般요법으로 치료하다가 1979年 4月 2日 本大學病院 神經科 外來에 방문하여 전산단층촬영(C.A.T.) 등에 의한 확실한 진단 및 적극적인 治療를 받기 위해 入院하였다.

過去歷: 特異事項 없었으나 12세때 청력감소를 主訴로 서울大學病院에 방문하여 혼합성난청의 진단을 받았다.

家族歷: 父母등 모두 韓國人이었으며 兄弟들 中에서도 비슷한 症勢가 없었으며 특별한 畸型의 症狀도 없었다.

理學的 所見: 患者의 發育 및 영양狀態는 양호하였고 체중 55kg, 신장 160cm 入院당시의 血壓 150/100 mmHg, 맥박 80回/min, 체온 36.5°C, 호흡수 23回/

min이었으며 흉부호흡음 및 심장 박동등은 모두 正常이었다.

神經學的 所見: 入院 당시 患者의 의식상태는 명료하였으며 orientation, memory, intelligence 등은 정상범위이었으나 어딘지 모르게 患者는 外見上 不安해 보였다. 醫師에 對한 患者의 態度는 공손하며 자신의 생각으로는 되도록 病歷을 세심하게 이야기하려는 듯 했으나 實際로는 그렇지 못하여 talkative하다는 인상을 주었다. 患者는 약간 euphoric하여 모든 만나는 사람들에 게 자랑스럽게 자신의 病에 關하여 이야기하였으며 “前 날보다는 頭痛症이 많이 좋아졌다”고 좋아했다. 思考內容面에서는 grandious component가 많아 자신은 上下肢의 不全麻痺가 있지만 뭐든지 능력있게 잘 할 수 있으며 다른 사람보다 자기의 힘이 越等하다고 얘기했다. 그러나 患者는 對話할 때에 자신의 생각이나 하고 싶은 얘기를 조리있게 表現하지 못했으며 (circumstantiality) 메로는 묻는 말에 엉뚱한 對答을 곧 잘 하기도 했다 (incoherent). 患者의 안구운동, light reflex, ophthalmoscope의 이상이 없었고 nystagmus도 發見할 수 없었다. confrontation method에 의한 시야검사상에서는 left homonymous hemianopsia를 보였고 경미한 정도의 청력장애를 보였다. 그의 안면마비 증세도 보이지 않았으며 swallowing 및 gag reflex 모두 正常이었다. 步行時 患者는 특징적인 left hemiplegic gait를 보였고 Romberg test는 정상이었으나 tandem gait 檢査는 不可能하였다. 四肢檢査에서 右側의 上下肢는 보상效果에 의한 강화증 모두 正常으로 나타났고, 左側의 上下肢의 경우 근육위축(atrophy), 근력저하(weakness) 및 증가된 경직(rigidity)을 보였다. 또한 touch sense의 경미한 이상이 있었으며 upper motor neuron 침범과 부합되는 ankle clonus 및 toe sign이 陽性을 보였고 deep tendon reflex가 매우 항진되었다. 그의 輕微한 症勢로서 左側 上肢에서는 intention tremor, slight dysmetria, dysidiadochokinesia등도 發見할 수 있었다.

檢査所見: 入院當時 Hb 15.6g/dl, Hct 46% 백혈구 수 6,500/mm³, corrected ESR 4mm/hr이었으며 뇨검사, 一般化學檢査에서도 cholesterol 225mg% triglyceride 135mg%등을 除外하고는 대체적으로 正常範圍內 속하였다. 매독반응 혈청검사는 음성, 그리고 피부반응 검사에서 간디스토마는 음성이었으나 肺디스토마는 陽性으로 나타났다. spinal tapping所見은 Qtest는 陰性이었으며 壓力이 8cmH₂O, lymphocyte 2개, protein 35mg%, sugar 80mg%, chloride 134mEq/l이었다. 청력 檢査에서는 예전처럼 混合性亂聽으로 나타났으며

視野檢査에서 left homonymous hemianopsia, 人性檢査(M.M.P.I)에서 hysteria(with low validity)를 보였으며, 腦液檢査上 marked abnormality를 보이는 것으로서 “右側 大腦半球에서 뚜렷한 amplitude 및 frequency의 감소된 所見”을 보였다.

放射線의 所見: 右內頸動脈(Rt CAG); 측면상 및 전후상에서 보면 cervical portion의 내경동맥의 폐쇄소견은 뚜렷하지 않으나 전침상양돌기(Supraclinoid portion)部位에서 거의 閉鎖되어 있어 前腦動脈(ACA)와 中腦動脈(MCA)의 주행을 觀察할 수 없었다. 그리고 大腦의 基底部에는 특징적인 “fine network collateral”의 血管分布를 볼 수 있는데 이는 hemangiomatic pattern과 같았으며, 主로 전맥락총동맥(anterior chorooid artery)과 렌즈핵상상체동맥(lenticulostriate artery)를 통해 血液공급을 받고 있었다. 또한 外頸動脈의 分枝인 superficial temporal artery가 뚜렷하게 굵어져 있었으며 이는 基底部 血管網과 交通하고 있었다 (Fig. 1, 2).

左內頸動脈(Lt CAG); 측면상 및 전후상을 종합해 볼 때 supraclinoid portion이후 약간의 閉鎖가 있으나 右側보다는 훨씬 경미하여 前腦動脈과 中腦動脈을 어느정도 識別할 수 있었다. 前腦動脈은 A₂ portion 以下 협착이 심하게 나타났으며 中腦動脈 역시 M₂以下에서는 分枝의 주행을 볼 수 없었다. 基底部位에는 역시 異狀所見의 血管網을 形成하고 있었으며 右側에 생긴 血管網보다는 덜 심했으며 外頸動脈의 superficial temporal artery가 增大되어 있어 中腦動脈의 가느다란 分枝등과 交通(anastomosis)하고 있었다 (Fig. 3, 4).

椎骨動脈(vertebral artery); vertebral artery 및 左右後頸動脈(PCA)가 뚜렷하게 잘 나타났으며 이는 pericallosal artery를 통해 前腦動脈의 供給영역 部位까지 廣範圍하게 血液공급을 하고 있었다.

전산斷層촬영: 腦血管촬영으로 Moyamoya disease와 부합되는 所見을 얻었고 left hemiparesis와 關聯된 病巢의 程度 및 位置 파악을 目的으로 C.T. scanning을 實施하였다. 豫見했던 바대로 病巢는 主로 右측 大腦半球에 나타나고 있었는데 mean C.T. No. 16으로서 보이는 바의 (Fig. 5.), 상당히 커다란 腦梗塞(cerebral infarct)부위를 posterior parietal region에서 볼 수 있었으며, 이는 Rt lateral ventricle의 후각(occipital horn)에 까지 연해 擴大되어 있었고 contrast study에서는 病巢가 特別히 enhance되는 現象을 發見할 수 없었다. Ventricular system에서는 輕程度의 腦水腫(hydrocephalus)를 보이고 있었는데 左右 lateral ventricle이 약간씩 팽대되어 있었고 主로 右側에 더 심한 것으

로 생각되었으며 그 이하 部位인 3rd ventricle, 4th ventricle은 位置 및 크기에 커다란 變化를 發見할 수 없었다. 그리고 大腦위축을 의심할 수 있는 所見으로 주로 右側에 cortical sulci의 증강 및 cortical gyrus의 감소 所見이 특히 posterior temporal area 및 parietal area에 뚜렷이 나타났었으며, 全 section部位를 통하여 정중선 移動(midline shifting)을 發見할 수 없었다 (Fig. 5, 6).

入院經過: 入院후 처음 5일간은 면밀한 神經學的 觀察 및 診斷을 爲한 檢査등에 중점을 두면서, 一般의 保存療法를 實施하였다. 患者가 호소하는 不全麻痺 및 視野障礙등이 右側大腦半球에 있는 커다란 오래된 腦梗塞(old infarct area)때문임을 診斷하여, 6日째부터는 腦血液순환 및 腦細胞대사촉진 藥물을 집중적으로 시도하였으며 mental symptom을 우선 조절하기 위해 소량의 minor tranquilizer (Valium 10mg daily)을 使用하였다. 藥물投與 3~4日째부터는 頭痛症이 상당히 好轉되었으며 血壓이 130/100mmHg程度로 좀 더 安定化 되었으나 患者의 步行障礙, 그리고 精神症勢等은 뚜렷한 變化를 보이지 않았다. 入院 12日부터는 物理療法(physical therapy)을 積極的으로 試圖하였으며 入院 22日 退院當時 患者는 미미하나마 精神症勢의 好轉이 있었으며 步行障礙도 多少 좋아졌다.

患者는 繼續해서 外來를 통해 정기적 通院治療를 받으며 1年後 進신단층촬영으로 治療등을 比較檢討하기로 하며 退院하였다.

考 按

Moyamoya disease가 日本語로는 담배연기(Puff of smoke)와 비슷한 모양 즉 腦血管촬영시에 腦의 基底部에 생긴 特異한 血管分布를 가리키는 것으로 1969年 Suzuki & Takaku가 처음으로 이와같은 特異한 血管網을 지닌 질환을 cerebrovascular moyamoya disease라고 學界에 報告하였다. 그런가하면 그전 Nishimoto & Takeuchi는(1968) 이 질환을 cerebral rete mirabile이라고 報告했는데, 1969年 Taveras는 이들 日本學者들의 意見에 反對하여 血液순환의 점진적인 障礙에 기인하기 때문에 MPIAO(multiple progressive intracranial arterial occlusion)라고 表記해야 한다고 主張했으며 1973年 Iivanainen은 이 질환이 progressive하지 않은 경우가 있으므로 옳지 않으며 그냥 서술적인 表現인 "Occlusive disease of intracranial main arteries with collateral networks"라고 부르는 것이 가장 타당하다고 이야기한바 있다. 이들의 表記이외에도 문헌에

報告된 名稱을 보면 hemangiomatic malformation (Nishimoto et al., 1964), cerebral juxta-basal telangiectasia (Sano, 1965), Occlusion of Circle of Willis (Kudo, 1968), cerebral arterial rete (Handa et al., 1967)등 여러가지가 있으나 現在 神經學에서는 moyamoya disease 또는 MPIAO라고 부르는 것이 일단 무난한 것으로 간주되고 있는 것 같다.

이 基底核에 생긴 異常血管分布에 관한 소개가 처음인 후 (Kudo, 1956) 日本에서는 비상한 흥미로서 많은 研究와 症例報告가 있었는데, 1960年代에 日本에서만 100例以上을 報告되어 마치 이 疾患이 日本人에게만 국한된 血管疾患이라는 인상을 주었고 또 여러 日本學者들이 그렇게 主張하였다(Kudo, 1968; Nishimoto & Takeuchi, 1968; Suzuki & Takaku, 1969)

이런 特異한 血管分布 異常을 日本以外の 곳에서 처음 소개된 예를 든다면 1965年 Leeds & Abbot가 報告한 2例등을 들 수 있겠는데 우연히도 이들 역시 日本人의 子孫이었다. 그러나 그후 非日本人의 症例가 美國의 10例를(Taveras, 1969) 비롯하여 Hong Kong (M. Lee, 1973), Austria (O'Sullivan 1973, 1977), Finland (M. Iivanainen, 1973), Hungary (G. Poor, 1974)등 世界 各處에서 發表되었으며 우리나라에서도 이와 비슷한 예가 金(1969)에 의하여 發表되었다.

그러므로 世界 神經學界의 最近 傾向은 이 疾患이 日本人에게만 국한된 것은 아니며 特別히 日本人에게 높은 發生率이 있는 것도 아닌 것으로 생각하는 것 같다. 1960年代 日本에서 그렇게 상당히 많은 症例가 發見된 理由는 당시 日本學者들의 높은 열의와 關心때문이었다는 것이며 (Iivanainen, 1973) 또 한편으로는 各各의 case를 集中的으로 한사람이 수집한 것이 아니고 各各의 學者마다 各各의 症例를 수집했으므로 그 症例들이 중복되었을 가능성이 얼마든지 있다고 보는 見解가 있었다(Taveras, 1969). 그러나 G. Poor(1974)는 역시 이 moyamoya disease가 日本人들과 관계가 깊다는 것에 대해서는 의심한 바가 없다고 記述했다.

이들 血管網(fine network)을 이루는 原因 및 生成過程에 對해서도 아직 統一된 正설은 없는데 지금까지 거론된 各各의 說을 종합해 보면, Nomura & Takeuchi (1961)는 內頸動脈 閉鎖의 한 特殊形態로서, Sano (1965)는 모세血管확장증(telangiectasia)로서, Nishimoto (1966)는 血管畸形(vascular malformation)으로서 各各 說明했는데 大部分의 日本學者들은 日本人에게 국한되어 많이 나타나는 疾患으로 遺傳的 또는 發生過程的 要素를 매우 強調하였다(Kudo, 1968; Nishimoto, 1968; Suzuki, 1969) 1969年 Taveras는 이 疾患의 病

因으로서 염증 要素(inflammatory origin)가 가장 나뉠 하다고 말하며 특히 nonspecific arteritis의 形態로 進行되는 血管壁의 비대(Intimal thickening)로 血管의 축소(stenosis) 또는 閉鎖(occlusion)가 이 疾患의 一次의 要因일 것이라고 說明했다. G. Y. Poor(1974)의 見解는 또 달라, 어떤 形態로든, 특히 腦動脈의 경화에 依하여, 腦基底部에 생기는 閉鎖에 따른 보상적 血管供給의 形態로서 moyamoya vessel의 現象이 일어난 것이라고 主張하였다. 뒤에 言及이 되겠지만 이 疾患이 주로 많이 發見되는 연령이 소아(children)인 점에 비추어 보아, 그리고 Nishimoto(1968)의 96症例中 8例에서 雙生兒이었다는 事實에 根據하여, Lee(1973)가 主張하는 바와 같이 著者들도 遺傳的 要素가(hereditary factor) 重要な 것으로 생각되며 이러한 취약狀態(vulnerable state)의 소지에 二次의 要素가 作用하여 이들 病的狀態가 進行된 것으로 생각함이 좋을 것으로 본다.

Moyamoya disease가 意味하는 바, 이 疾患의 腦血管 攝影上의 特征적인 所見을 보면, Willis環을 供給하는 主要 혈관의 폐쇄가 주로 內頸動脈 기저부 以上の 어느 部位엔가에 있으며, 뚜렷한 우회 血液循環(Collateral circulation)과 함께, 대개 기저핵 部位에 섬세한 網모양의 血管分布(net-like vessel)를 이루고 있음을 볼 수 있다. 기저핵 部位에 이들과 같은 血管모양이 생길 수 있는 條件 및 過程으로 Taveras(1969)가 제시한 것을 보면 circle環 부위의 閉鎖가 소아 및 청소년 시기에 매우 서서히 進行되어야 하는 상황이 있어야 한다고 主張했다. 또 그의 견해로는 이들과 같은 特徴的 血管分布 形態가 기저핵 부위에 뿐만 아니라, 전맥락총 동맥(anterior choroid artery)와 후맥락총 동맥(posterior choroid artery)사이의 地域 및 腦迷網(rete mirabile)의 형태로 內頸動脈 및 外頸動脈 각각의 分枝를 통해 結合 부위에서도 생길 수 있다고 했다.

나타나는 症勢도 매우 多樣하여 平均 20세 以前에 發病이 시작되는 幼兒型(juvenile type)과 그 以後에 發病이 시작된 成人型(adult type)으로 區分할 수가 있는데, 運動不全麻痺, 蜘蛛膜下出血, 경련증세(황, 1970; Schoenberg, 1977) 知能저하, 發育不全, 심한 頭痛症(한 1970) 및 精神증세 등을 호소할 수가 있다 따라서 治療法도 完全한 病因이 확실치 않기 때문에 原因的인 치료는 할 수가 없으며 대개 患者가 호소하는 症勢에 따른 對症的 治療에 중점을 두게 된다. 一般의 으로 steroid therapy로써 좋은 效果가 있었다고 各各의 症例보고에서 기술하고 있는데, 이는 역시, 일시적으로 腦浮腫을 감소시킨 效果 때문일 것으로 생각한다

Poor & Gacs (1974)는 2例의 剖檢(necropsy)소견에서 이들 患者들의 腦血管에 심한 硬化性 閉鎖를 볼 수 있었다고 보고했으며 이와 관련하여 O'Sullivan(1977)은 특히 成人型 moyamoya disease의 모든 患者에서는 高脂質(hyperlipidemia) 有無 여부와, 그의 위험 要素(risk factor)인 高血壓症, 흡연(Kannel, 1971)등을 조사하여 調整시켜 주는 것이 매우 重要할 것이라고 主張했다.

以上の 여러 文獻들을 考察해 볼 때 Moyamoya disease는 아직까지도 그 原因 및 發病기전이 分明히 밝혀지지 않은 疾患이다. 그러므로 이들의 규명을 위해서 새로운 症例의 보고 및 研究가 많이 있어야 할 것이며 특히 이들 患者가 死亡하는 경우 神經解剖學的 소견과 神經病理學的 檢査등이 꼭 必要할 것으로 생각된다.

總括 및 結論

26歲 남자가 '78년 4월부터 나타난 重症의 右동과 左손이 나타난 좌측 上下肢의 不全麻痺(left hemiparesis), 정신증상(mental symptom)이 나타나 본 병원 신경과에 입원하여 이학적 검사 및 여러가지 검사(방사선, 전신 단층촬영, 뇌파등)를 시행한 바 moyamoya disease에 合當한 소견을 보였다.

중요검사소견을 보면 뇌척수액은 정상이었으며 좌측 경동맥조영에서는 전침상양돌기(supraclinoid process) 부근에서의 폐쇄, 우측 경동맥조영에서는 우측 前, 中 뇌동맥의 폐쇄, 또한 좌측 전맥락총동맥 및 렌즈핵신상체동맥이 대상적으로 커져 있었고, 뇌기저부의 혈관망(telangiectatic network)을 形成하였다. 椎骨동맥조영에서는 pericallosal artery를 통해서 前뇌동맥의 공급영역까지 혈액을 공급하는 소견도 보였다.

전신단층촬영에서는 주로 右側대뇌반구에 뇌경색이 특히 posterior parietal region에서 보였고, 뇌경색이 right lateral ventricle의 후각(occipital horn)에까지 연해 확대되어 있었고 또한 뇌위축 및 뇌수종의 소견을 함께 나타냈다.

입원경과中 증상(두통, right hemiparesis 및 정신증상등)이 상당히 호전되어 외래로 통원치료를 받기로 하고 퇴원하였다.

本 大學病院 神經科學 교실에서 한국인 男子 26세 환자에서 發病된 moyamoya disease 1例를 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 이를 報告한다.

—ABSTRACT—

**A Case Report of Moyamoya Disease
combined with Cerebral Infarct**

**Joo Han Kim, Kwang Wo Lee and
Sang Bok Lee**

*Department of Neurology, College of Medicine,
Seoul National University*

Moyamoya disease, characterized by stenosis or occlusion of vessels in and around the circle of Willis in association with a telangiectatic networks of vessels emanating from the base of brain was first observed among the Japanese by Kudo in 1956. In 1969, Suzuki & Takaku introduced the cerebrovascular moyamoya disease as a clinical entity, which means characteristic cerebral angiographic features only in Japanese. But recently it is generally accepted that the disease is not confined only to the Japanese, but is distributed worldwide.

A 26-year-old nonhypertensive Korean man was admitted to the Department of Neurology with intractable headache associated with left hemiparesis, slight dysarthria, mental changes and left sided Babinski sign. Laboratory showed normal CSF findings. A transfemoral carotid angiography showed occlusion of supraclinoid portion of left carotid artery and of right anterior & middle cerebral arteries, with marked enlargement of left lenticulostriate artery and left anterior choroid artery. There was also a mass of telangiectatic networks of abnormal vessels in the base of brain. In vertebral angiography, spared posterior cerebral arteries caused retrograde fillings of anterior cerebral artery territory via posterior pericallosal arteries.

Brain computerized axial tomogram showed the large areas of low density in right temporoparietal areas contiguous with occipital horn of lateral ventricle, and the enlarged ventricular systems supratentorially and prominent sulci, more marked in right cerebral hemisphere. But there was no midline shift or abnormal enhancement.

REFERENCES

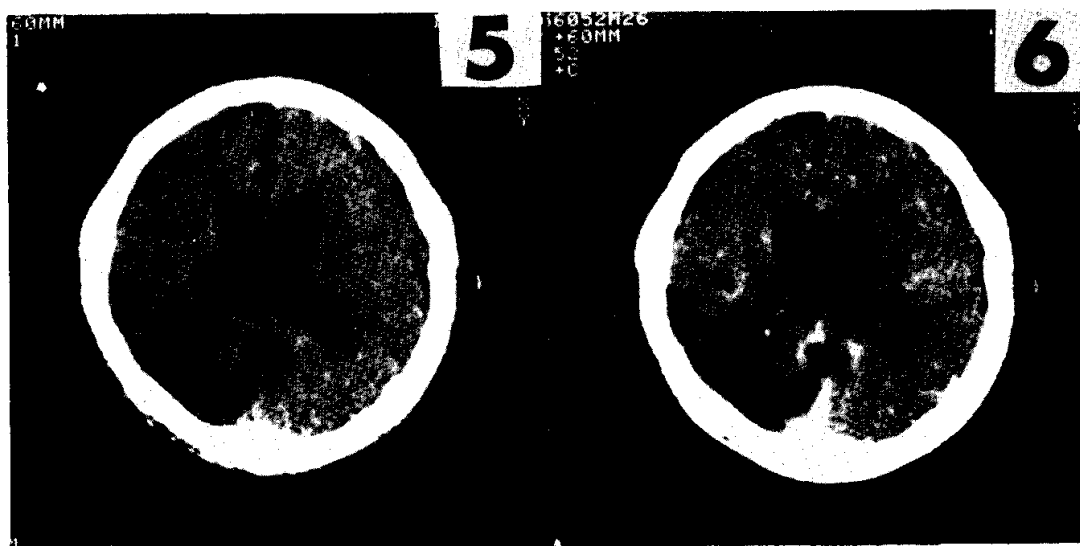
- 최길수, 김종현, 심보성 : 동맥류를 동반한 "Cerebral Rete Mirabile"의 1예. *최신의학*, 15:1469-1472, 1972.
- 한태희, 이봉암, 이영우, 송봉환 : "Cerebral Rete Mirabile"의 1예. *최신의학*, 15:388-392, 1972.
- 황도윤, 채진, 최병권, 심보성 : 소위 "Cerebral Rete Mirabile"의 1예. *대한의학회지*, 13:927-932, 1970.
- Iivanainen, M.: *Acta Neurological Scandinavica*, 49: 307-322, 1973.
- Iraci, G., Marin, G.: *Further observation on the So-called Japanese cerebrovascular disease. Am. J. Roentgenol.*, 115:35-39, 1972.
- Kannel, W.B.: *Cerebral arterial disease, Risk factors in stroke due to cerebral infarction. p. 3-9, 1976.*
- Kim, S.W., Cho, J.H.: *Hemangiomatic malformation of the brain. at the meeting of Korean Neurosurg. society April, 1969.*
- Kudo, T.: *Spontaneous occlusion of the circle of Willis. A disease apparently confined to Japanese. Neurology (Mineap.)*, 18:485, 1968.
- Lee, M. & Cheung: *Moyamoya disease as a cause of subarachnoid hemorrhage in Chinese. Brain*, 96:623-628, 1973.
- Leeds, N.E., and Abbott, K.H.: *Collateral circulation in cerebrovascular disease in childhood via rete mirabile and perforating branches of anterior choroidal & posterior choroidal arteries. Radiology*, 85: 628-634, 1965.
- Makoyo, P.: *Moyamoya disease in black-adult. Arch. Neurol.*, 34:130, 1977.
- Nishimoto, A. et al.: *Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid artery. J. Neurosurgery*, 29:255-260, 1968.
- Poor, G.Y., and Grass, G.S.: *The So-called moyamoya disease. J. Neurol. Neurosurg. and Psychiatry*, 37: 370-377, 1974.
- Schoenberg, B.: *Moyamoya disease presenting as a seizure disorder. Arch. Neurol.*, 34:511-512, 1977.
- Sim, B.S.: *Postmortem study on a Korean women with cerebral rete mirabile. J. Korean Neurosurg. Soc.*, 2:51-53, 1973.
- Sullivan, O.: *Multiple progressive intracranial arterial occlusions (moyamoya disease). J. Neurol. & Neuro-*



surg. & Psychiatry, 40:853-860, 1977.

Suzuki, J., and Takaku, A.: Cerebrovascular "Moyamoya" disease; Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch. Neurology*, 20:288-299, 1969.

Taveras, J.M.: *Multiple progressive intracranial occlusion; A syndrome of children and young adults. Am. J. Roentgenol. Radiation Therapy and Nuclear Medicine*, 106:235-268, 1969.



LEGENDS FOR FIGURES

- Fig. 1 & 2: Arterial phase of right carotid angiography reveals complete occlusion of internal carotid artery at supraclinoid portion with numerous dilated collaterals through deep perforating arteries at brain base.
- Fig. 3 & 4: Left carotid angiography shows occlusion of left middle cerebral artery at proximal portion and of anterior carotid artery at vertical portion with numerous dilated collaterals through deep perforating vessels and dilated branch of external carotid system.
- Fig. 5 & 6: Irregular, sharply defined, low density area with no contrast enhancement in right parieto-occipital area, suggesting old infarct.